

แบบฟอร์มกำกับการใช้ยา Imiglucerase โรงพยาบาลมหาสารคาม เชียงใหม่
ข้อบ่งใช้ Gaucher's disease

ข้อมูลผู้ป่วย

ชื่อ-สกุล..... เพศ ชาย หญิง
HN..... รหัสโรงพยาบาล..... สิทธิการรักษา
วันเดือนปีเกิด...../...../..... อายุ.....ปี.....เดือน ข้าราชการ ประกันสังคม
เลขประจำตัวประชาชน..... สปสช. อื่น ๆ.....

ข้อมูลการใช้ยา

ขนาดยาที่สั่งใช้.....

ขนาดยา imiglucerase (Cerezyme[®]) ที่แนะนำคือ 30-60 U/kg โดยให้ทางหลอดเลือดดำอย่างช้า ๆ ภายใน 1-2 ชั่วโมง ทุก 2 สัปดาห์ กรณีผลการตอบสนองเป็นไปอย่างเหมาะสม ให้พิจารณาลดขนาดยาลง 10-15 U/kg โดยขนาดยาสูงสุดของผู้ป่วยไม่เกิน 60 U/kg ทุก 2 สัปดาห์

ข้อมูลประกอบการอนุมัติและ

ไม่เป็นผู้ป่วยระยะสุดท้าย (terminally ill) ใช่ ไม่

ได้รับการวินิจฉัยว่าเป็นโรค Gaucher's disease type 1 โดยมีเกณฑ์การวินิจฉัยครบทุกข้อดังนี้

1.	ได้รับการตรวจยืนยันทางห้องปฏิบัติการด้วยวิธีใดวิธีหนึ่งต่อไปนี้
	<input type="radio"/> 1.1). Enzyme analysis แล้วพบว่าเอนไซม์ glucocerebrosidase ทำงานลดลงในระดับที่เข้าข่ายการเป็นโรค หรือ
	<input type="radio"/> 1.2). ตรวจพบการกลายพันธุ์ก่อโรคของยีน <i>GBA1</i>
2.	ผู้ป่วยเป็นไปตามเกณฑ์ อย่างน้อย 2 ข้อ ดังต่อไปนี้
	<input type="radio"/> 2.1). มีภาวะเลือดจางโดย Hb < 85% ของ lower limit ของค่าปกติ
	<input type="radio"/> 2.2). เกิดเลือดตกต่ำกว่า 50,000/mm ³ อย่างน้อย 2 ครั้งต่อเนื่องกันเป็นเวลาห่างกัน 1 เดือน โดยไม่มีสาเหตุอื่นที่สามารถแก้ไขได้ หรือมี spontaneous bleeding จากเกิดเลือดตกต่ำ
	<input type="radio"/> 2.3). แสดงอาการรุนแรงที่เกิดจาก splenic infarct
	<input type="radio"/> 2.4). ตรวจม้ามพบ huge splenomegaly (หมายถึง ขอบล่างของม้ามลงมาถึงขอบบนของ iliac crest หรือ ขอบบด้นในข้าม midlinemidline)
	<input type="radio"/> 2.5). มีอาการรุนแรงทางกระดูก ได้แก่ อาการวิกฤติฉับพลัน (acute bone crisis) ได้แก่ ปวดกระดูกรุนแรงร่วมกับมีไข้และเม็ดเลือดขาวเพิ่มสูงขึ้น โดยไม่พบเชื้อจาก blood culture หรือ avascular necrosis หรือ กระดูกหักเอง
	<input type="radio"/> 2.6). มีอาการทางปอดรุนแรง เช่น ความอึดตัวของออกซิเจนในเลือดผิดปกติ (เช่น SpO ₂ ต่ำกว่า 95% ที่ room air) ความดันเลือดในปอดสูง (pulmonary hypertension ตรวจโดยการสวนหัวใจ หรือ echocardiogram) หรือมีภาวะแทรกซ้อน hepatopulmonary syndrome
	<input type="radio"/> 2.7). การเจริญเติบโตของร่างกายช้ามาก (failure to thrive) คือมีน้ำหนักหรือส่วนสูงต่ำกว่า 3 rd percentile เมื่อเทียบกับอายุ โดยไม่เกิดจากสาเหตุอื่น
3.	<input type="radio"/> ตรวจไม่พบอาการรุนแรงทางระบบประสาทซึ่งเป็นลักษณะของ Gaucher's disease type 2 และ 3 ดังนี้ 1). พัฒนาการช้าในเด็ก 2). พัฒนาการหรือสติปัญญาถดถอยในเด็กและสมองเสื่อมในผู้ใหญ่ (dementia) 3). การกลอกตาผิดปกติ (oculomotor apraxia) 4). กลืนลำบาก 5). อ้าปากไม่ขึ้น (trismus) 6). แขนขาเกร็ง 7). มีการเคลื่อนไหวผิดปกติ เช่น เกร็งหลังแอ่น (opisthotonos) เดินเซ ซัก
4.	<input type="radio"/> ผู้ป่วยและผู้ปกครองลงนามรับทราบ ว่า ต้องมารักษาอย่างต่อเนื่องด้วยยาและการปลูกถ่ายไขกระดูก หากไม่มาติดตามตามนัดหรือปฏิเสธการปลูกถ่ายไขกระดูกเมื่อสามารถทำได้ อาจมีผลต่อการได้รับยาต่อ

ระยะเวลาในการรักษาและเกณฑ์การหยุดยา

- ให้ทำการประเมินผลการรักษาทุก 6 เดือน เพื่อพิจารณาปรับขนาดยาตามเกณฑ์
- ให้พิจารณาหยุดยาเมื่อผู้ป่วยมีเกณฑ์เข้ากันได้กับเกณฑ์ข้อใดข้อหนึ่งดังต่อไปนี้
 - ไม่ตอบสนองต่อการรักษาแม้จะให้ยาในขนาดสูงสุดเป็นเวลา 6 เดือนแล้ว โดยประเมินจากเกณฑ์บ่งชี้การรักษาที่เริ่มให้ยา
 - มีการกำเริบของระบบอื่น
 - เกิดปฏิกิริยาการแพ้ยา imiglucerase แบบรุนแรง
 - ผู้ป่วยไม่มารับการฉีดยาเกิน 3 ครั้ง ในระยะ 3 เดือน อย่างไม่สมเหตุสมผล
 - ได้รับการรักษาด้วยการปลูกถ่ายไขกระดูกเป็นผลสำเร็จ ด้วยการตรวจเอนไซม์ glucocerebrosidase ในเม็ดเลือดขาว มีการทำงานไม่ต่ำกว่าครึ่งหนึ่งของค่าปกติ

แพทย์ผู้สั่งใช้ยา

ลงชื่อ.....
(.....)

ว.....
อายุรแพทย์อนุสาขาโลหิตวิทยา